Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf
Klinik B: Thorax und Kardiovascularchirurgie
Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks

Ätiologie, Morphologie und Therapie der herznahen Obstruktionen der unteren Hohlvene (Budd-Chiari-Syndrom)

Dissertation
zur Erlangung des Grades eines
Doktors der Medizin
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

vorgelegt von
Ulrike Knop

1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543926_0047

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf
Klinik B: Thorax und Kardiovascularchirurgie
Direktor: Prof. Dr. med. W. Bircks

Ätiologie, Morphologie und Therapie der herznahen Obstruktionen der unteren Hohlvene (Budd-Chiari-Syndrom)

D i s s e r t a t i o n

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin.
Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von
Ulrike Knop
1 9 8 0

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinische Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
gez. Prof. Dr. Krüskemper

Referent
gez. Prof. Dr. Bircks
Korreferent
Prof. Dr. Kuhn

Inhaltsverzeichnis

I. Einführung und Fragestellung

II. Ätiologie

III. Eigene Fälle

IV. Diskussion

1. Diagnostik

a.) Klinisches Bild

b.) Labor

c.) Spezielle Diagnostik

2. Morphologie

3. Indikation zur chirurgischen Therapie

4. Operationstechnik

V. Zusammenfassung

VI. Literatur

I. Einführung und Fragestellung

Unter dem Begriff Budd-Chiari'sches Syndrom werden heute eine Vielzahl von Erkrankungen zusammengefaßt, die sich bei ähnlicher klinischer Symptomatik in ihrer Ätiologie von der Erstbeschreibung durch Budd unterscheiden: Er beschrieb 1845 das Krankheitsbild der Endophlebitis hepatica. Genauere anatomische Untersuchungen führte 1899 Chiari durch. Es war sein Verdienst, Symptomatik, Krankheitsverlauf und pathologischen Befund zusammengefaßt und die Eigenständigkeit der Krankheit herausgestellt zu haben. Allmählich kam es dann zu einer Verwirrung der Nomenklatur bei den Krankheitsbildern, die durch eine Abflußbehinderung der großen Lebervenen gekennzeichnet sind: Chiari'sche Krankheit, Budd-Chiari'sche Krankheit, Budd-Chiari-Syndrom, Endophlebitis hepatica obliterans, Lebervenenthrombose, Morbus Budd-Chiari (Armstrong und Carnes 1968, Becker et al. 1967), Stuart-Bras-Syndrom, Lebervenenblock (Kelsey und Comfort 1945, Breining und Helpap 1965, Stiens et al. 1973).

Dabei kann die Behinderung entweder in den Lebervenen, an den Lebervenenostien oder in der Vena cava inferior liegen (Palmer 1954, Popper 1961): Chiari hatte den thrombotischen Verschluß der Lebervenen an der Mündung in die Vena cava inferior herausgehoben. Gibson (1960) spricht nur in solchen Fällen von Chiari'scher Krankheit, während Ticholov (1964) alle Arten von Lebervenen - thrombosen mit dem Ausdruck Budd-Chiari'sche Krankheit

belegt. Thaler (1963) engt diesen Begriff mehr ein und versteht darunter nur die Endophlebitis obliterans der Lebervenen im Sinne einer obliterierenden Intimaverdickung. Unter Budd-Chiari'schem Syndrom faßt Thaler (1963) alle übrigen hepatischen Verschlüsse zusammen, dagegen bezeichnen Schmitt et al. (1967) den posthepatisch bedingten Lebervenenblock als Budd-Chiari'sches Syndrom. Gibson (1960) versteht unter diesem Begriff Lebervenenthrombosen jeglicher Art mit Ausnahme der an der Mündung lokalisierten. Am weitesten fassen Becker et al (1967) die Definition Budd-Chiari'sches Syndrom. Sie schlagen vor, bei symptomatischem Lebervenenverschluß jeglicher Ursache vom Budd-Chiarischen Syndrom zu sprechen und zählen dazu auch Fälle von Thrombophlebitis der unteren Hohlvene mit Fortsetzung ins Lebervenengebiet oder deren Verschluß durch andere Krankheiten.

Zusammenfassend kommen folgende Ursachen in Betracht, die ein Budd-Chiari-Syndrom hervorrufen können:

1. entzündliche (Chiari 1899, Hübschmann 1913, Rössle 1933, Burckhard 1938, Bobek und Vanek 1954, Gibson 1960),
2. toxische(Selzer et al. 1951, Bras et al. 1957, Thaler 1963),
3. gerinnungsbedingte, wobei die Diskussion über den Zusammenhang zwischen oralen Kontrazeptiva und Budd-Chiari'schem Syndrom noch nicht abgeschlossen ist (Coronini et al 1937, Gibson 1960, Gross et al. 1962,

Clain et al. 1967, Clubb und Giles 1968, Asbeck et al. 1972, Becker et al. 1973),

4. mechanische Ursachen.
   Diese müssen unterteilt werden in extravasale, wie Kompression durch Tumor oder Ascites (Halloda et al. 1929) und intravasale (Thrombosen oder Membranen).

Mit den letzteren, nämlich den membranösen Obstruktionen des herznahen Anteils der unteren Hohlvene befaßt sich diese Arbeit. Die besondere Bedeutung dieses Krankheitsbildes liegt darin, daß es einerseits bei Nichterkennen durch irreversiblen Leberschaden letal ausgeht (Osler 1878, Thompson und Turnbull 1912, Bennet 1950, Parker 1959, Rossall et al. 1957, Smith 1965, Schaffner 1967), es andererseits aber durch relativ einfache diagnostische Maßnahmen erkannt und chirurgisch behandelt werden kann. Im einzelnen soll so vorgegangen werden, daß nach Abhandlung der Ätiologie auf Grund der Erfahrung sowohl aus der Behandlung zweier eigener Patienten, als auch aus den im Schrifttum bisher mitgeteilten Fällen zu Fragen der Diagnostik und zu Möglichkeiten der Therapie Stellung genommen wird.

II. Ätiologie

Bei der Entstehung der membranösen Obstruktionen im herznahen Teil der Vena cava inferior kommen als Ursache die konnatale Mißbildung und die Thrombophlebitis in Frage. Ein allergisches Geschehen scheint wegen fehlender laborchemischer oder histologischer Hinweise unwahrscheinlich (Kimura et al. 1963).

Warum gerade die Vena cava inferior im hepatischen Anteil von der Thrombophlebitis betroffen wird, könnte durch folgende lokale Faktoren erklärt werden:

a. Wiederholte Verletzungen durch die Zwerchfellbewegungen, bzw. Einengung durch zirkuläre Zwerchfellschwielen (Kretz 1902, Lam et al. 1965, Krian et al. 1976).
b. Stase und Wirbelbildung im Blutstrom (Thompson und Turnbull 1912).
c. Ausbreitung eines pathologischen Prozesses aus der Umgebung (Palmer 1954, Homann van der Heide 1974).

Ein weiterer wichtiger Faktor für die besondere Thromboseneigung der Vena cava inferior im hepatischen Teil scheint die Rigidität ihrer Wand zu sein, die direkt von Leberparenchym umgeben ist (Kimura et al. 1963).
Offen ist jedoch, warum ein organisierter Thrombus oder eine Intimaverdickung überhaupt die Form einer zarten dünnen Membrane annimmt. Kimura et al. (1963) vermuten die Absonderung eines parietalen Thrombus.
Obwohl die Ätiologie der membranösen Formation noch nicht

endgültig geklärt ist, erscheint die Annahme einer konnatalen Anomalie wahrscheinlicher als die thrombotische Genese:

Die Vena cava inferior und die Lebervenen entstehen durch sehr komplizierte,noch näher zu erläuternde embryonale Entwicklungsvorgänge, und die Wahrscheinlichkeit einer Entwicklungsstörung an dieser Stelle ist einleuchtend (Takeuchi et al. 1971).
Die Lokalisation der Membranen ist in allen beschriebenen Fällen gleich. Studien an menschlichen Embryonen im Alter von 5 bis 10 Monaten haben in vielen Fällen eine Angulation bzw. Konstriktion der Vena cava inferior an ihrer Verbindungsstelle mit der linken Lebervene ergeben (Kimura et al. 1963). Das entspricht genau dem Sitz der membranösen Obliteration.
Die Patienten entwickeln im allgemeinen Zeichen von Hypertension, sei es der Vena cava inferior oder der Vena portae erst im Erwachsenenalter (Bücheler et al. 1966, Yamamoto et al. 1968). Watkins und Fortin (1964) erklären dies damit, daß persistierende embryonale Gefäße die Obstruktion lange Zeit kompensieren können.
Außerdem sprechen die histologischen Befunde, die später noch ausführlicher erläutert werden, für eine connatale Genese der membranösen Obstruktionen.

Aus diesen Überlegungen heraus bezeichnen neuerdings manche Autoren ihre Fälle einfach als "congenitale Koarktation " (Watkins und Fortin 1964), "congenitale Stenose"

(Smith 1965), "congenitale Obstruktion" (Johansson et al. 1966) oder "congenitale membranöse Obstruktion" (Sen et al. 1967).

Die embryologische Entwicklung:

Die embryologische Entwicklung der Vena cava inferior ist nach wie vor nicht endgültig geklärt. Starck beschreibt in Anlehnung an Grünewald 1938 die Entstehung der Vena cava inferior aus drei verschiedenen Gefäßstrecken:

1. Das caudale Stück der Vena cava inferior entspricht der rechten Vena sacrocardinalis,
2. das mittlere Stück der Vena cava inferior geht aus der erweiterten Vena subcardinalis dextra hervor,
3. das oberhalb der Einmündungsstelle der Nierenvene gelegene Teilstück entwickelt sich aus den Venae hepatis revehentis (Abb. 1 schematische Abbildung nach D.Starck).

Nach Hirooka und Kimura (1970) und Homann van der Heide (1974) soll sich die Vena cava inferior aus Teilen des Herzens, der Vena hepatis communis, den hepatischen Sinusoiden (Vitelline), dem oberen Teil der rechten subcardinalen Vene und dem unteren Teil der rechten supracardinalen Vene entwickeln. Das hepatische Segment der Vena cava inferior ist ein Verbindungskanal, welcher das Blut der rechten subcardinalen Vene in das Herz führt. Hirooka und Kimura (1970) vermuten seine Entstehung in einer frühen foetalen Stufe (3. - 6. Woche), wenn sich das postcardinale und das portale System, die hepatischen Venen

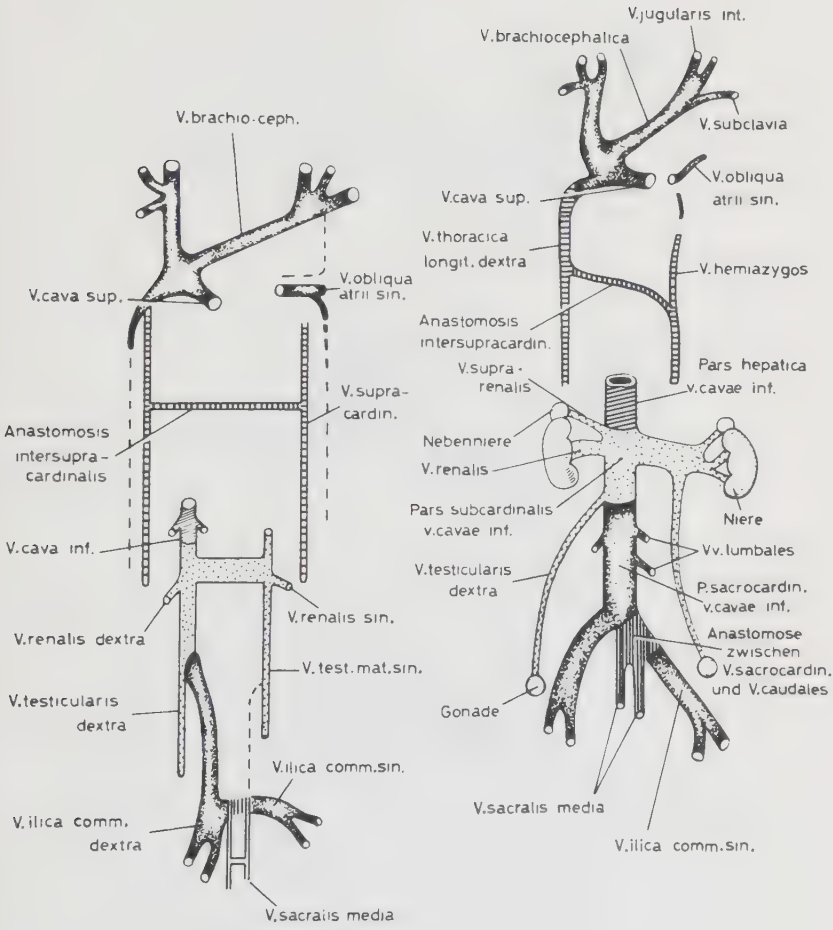

Abb. 1: Die Entwicklung der Vena cava inferior (nach Starck, Embryologie, Thieme-Verlag, Stuttgart 1965)

und der Ductus arantii sich bilden (Abb. 2).

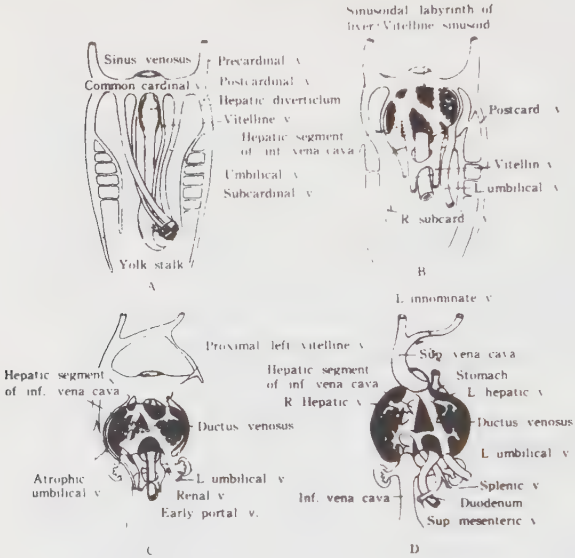

Abb. 2: Die Entwicklung der Vena cava inferior (nach Starck, Embryologie, Thieme -Verlag, Stuttgart 1965)

Sie stellen eine Hypothese auf über die verschiedenen Abweichungen vom normalen embryologischen Prozeß, Dadurch können die verschiedenen Typen von Obstruktionen erklärt werden (Lewis 1902, Davis 1910, Avey 1954). In Form von Diagrammen werden die Entwicklungen der einzelnen Obliterationstypen dargestellt, je nach dem an welcher Stelle der Vena cava inferior die Membran sitzt (Abb. 3).

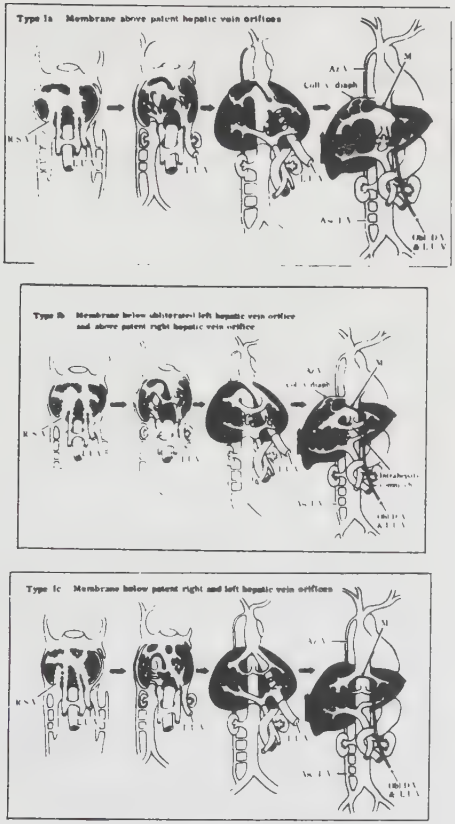

Abb. 3: Entwicklung der verschiedenen Obliterationstypen der Vena cava inferior.

(nach Hirooka, M., Kimura, C. Membranous obstructions of the hepatic portion of the inferior vena cava, 1970)

Boutelier und Couinaud (1962) schlagen folgende anatomische Einteilung der Anomalien der Vena cava inferior vor:

1. retrohepatische Segmentanomalien
   a) Aplasie
   b) andere Anomalien als Aplasie
      Atresie oder Hypoplasie
      Diaphragma und anomale Klappen
      Hypertrophie der Eustachischen Klappe.
2. inferiore Segmentanomalien (mit normalem retrohepatischen Segment)
   a) Reduplikation
   b) Atresie und Hypoplasie
3. anomale Drainage der Vena cava inferior in den linken Vorhof
4. anomale Verbindung zwischen der Vena cava inferior und der Vena porta oder der Pulmonalvene.

Nach Sen et al. (1967) können folgende Entwicklungsanomalien auftreten:

1. Totales Fehlen der Vena cava inferior.
2. Doppelung der Vena cava inferior.
3. Fehlen eines Teiles der Vena cava inferior (irgendeines der verschiedenen Segmente - sh. oben -, aus denen die untere Hohlvene entsteht).
4. Fehlen der Verbindung von zwei oder mehr benachbarter Teilstücke, die zusammen einen kontinuierlichen Blutstrom ermöglichen, wodurch ein fibrinöser Strang oder eine Membran oder sogar ein Septum entstehen kann.

Es fällt auf, daß neben der membranösen Obstruktion der Vena cava inferior fast regelmäßig ein zusätzlicher Verschluß der linken Lebervene vorliegt. Moore (1902) und Kimura et al. (1963) vermuten eine Ausbreitung des Obliterationsvorganges des Ductus venosus. Denn dieser mündet während der Foetalzeit in die linke Lebervene neben ihrer Mündung in die untere Hohlvene.

In diesem Zusammenhang ist es sehr interessant, die membranöse Obstruktion der Vena cava inferior mit der Koarktation der Aorta zu vergleichen: Beide vasculären Läsionen erscheinen in der Nähe des Punktes, wo sich zwei Gefäße treffen, von denen das eine arterielles und das andere venöses Blut enthält (Kimura et al. 1963)!

Da die Eustachische Klappe zur Obstruktion der Vena cava inferior führen kann, werden einige diese Klappen betreffende Anomalien angeführt. Die Valvula Eustachii oder Valvula venae cavae inferioris ist ein emryonales Gebilde, das bis ins Erwachsenenalter erhalten bleibt. Als rudimentäre halbmondförmige Membran liegt sie an der vorderen Wand der Vena cava inferior an der Verbindungsstelle mit dem rechten Vorhof. An Anomalien können auftreten: Unterschiede in der Lage, der Größe und dem Muskelanteil der Eustachischen Klappe. Ist die Klappe fenestriert, spricht man von Rete Chiari (Chiari 1897, Gätzi 1929, Hickie 1956, Hackensellner 1956, Powell et al. 1960).

III. Eigene Fälle

1. Patient L.K., geb. 13.02.1922 (Arch.-Kr. 01/69/4558)
Stationäre Behandlung in der Chirurgischen Klinik
vom 06.10. - 10.11.1969.

Vorgeschichte:

F.A.: Keine Besonderheiten.

E.A.: Abgesehen von einer Ernährungsstörung in russicher Gefangenschaft war der Patient bis zum Jahre 1965 völlig gesund. 1965 feuchte Rippenfellentzündung rechts ohne Anhalt für intrapulmonale tuberkulöse Herde. Feststellung einer Penicillin-Allergie. 1967 anikterische Hepatitis.

J.A.: Januar 1968 erstmalig Spannungsgefühl in den Beinen und eine Zunahme des Halsumfanges. Im Laufe des Jahres 1968 Abnahme der Schwellungsneigung, jedoch Zunahme der Venenzeichnung im Bereich des Halses und oberen Brustkorbes. Der Patient klagte seit dieser Zeit über Luftnot beim Treppensteigen und Schwindel nach Bücken.

Seit Januar 1969 fachinternistische Behandlung und Durchführung einer Bronchoskopie (Prof. Dr. Maaßen) mit dem Ergebnis eines unauffälligen Tracheobronchialsystems. Röntgenuntersuchungen des Thorax einschließlich Schichtaufnahmen des Mediastinums in diesem Zeitraum hatten keinen sicheren mediastinalen tumorösen Prozeß erkennen lassen. Eine im selben Jahr durchgeführte Phlebographie beider Armvenen ergab einen Verschluß der Vena bracheocephalica bei -

derseits und der Vena subclavia links sowie der Vena cava superior. Daraufhin Durchführung einer Marcumartherapie. Im Juli 1969 mäßige Knöchelödeme, Spannungsgefühl und Schwellung des Leibes. Stationäre Behandlung in der Zeit vom 26.06. - 15.07.1969 im St. Vinzenz-Hospital in Duisburg. Es wurden laparoskopisch diffuse Stauungszeichen im gesamten Bauchraum mit mittelgradiger Ascitesbildung und Gefäßerweiterung im Bereich des gesamten parietalen Peritoneums festgestellt. Die Leber selbst schien nicht wesentlich vergrößert, die Oberfläche wies Zeichen einer abgelaufenen Hepatitis auf. Auf eine Leberpunktion wurde wegen eines niedrigen Quickwertes verzichtet.

Im Zeitraum von 12. - 23.08.1969 stationäre Behandlung in der Aggertalklinik in Engelskirchen. Hier waren bereits bei der klinischen Untersuchung ein angedeuteter Ikterus der Conjunctiven, ein Palmarerythemn, eine leichte Lippencyanose, stehende Halsvenen und eine vermehrte Venenzeichnung am oberen Brustkorb mit beginnender variköser Schlängelung sowie ein ausgeprägter Ascites mit vermehrter Venenzeichnung am Bauch und im Beckenbereich aufgefallen. Der 46-jährige Patient befand sich ingesamt in einem leicht reduzierten Allgemeinzustand. Prätibiale Ödeme lagen nicht vor, die Leber überragte den rechten Rippenbogen um 1 QF, die Milz war nicht palpabel, jedoch röntgenologisch vergrößert. Die Lungen waren klinisch physikalisch unauffällig. Der Blutdruck betrug 130/90 mm Hg. Elektrokardiographisch waren wesentliche pathologische Veränderungen nicht festzustellen.

Die Thoraxübersichtsaufnahme zeigte ein unauffälliges Herz und Gefäßband. Bei der Durchleuchtung unauffällige Pulsationen im Bereich der großen Gefäße. Im Bereich beider Mittelfelder ergaben sich einzelne Plattenatelektasen. Die abdominelle Übersichtsarterioaortographie, eine selektive Coeliacographie und eine arterielle Splenoportographie sowie eine selektive Arteriographie der Art. mesenterica cranialis, die in einer Sitzung vorgenommen wurden, ergab keine Zeichen für einen prä-oder intrahepatischen Block. Die Milz kam etwas vergrößert zur Darstellung. Bei der caudalen Cavographie und einer venösen Angiokardiographie in 2 Ebenen ergab sich ein Verschluß der Vena cava caudalis, an deren Einmündung in den rechten Vorhof mit ausgeprägtem Kollateralkreislauf über die paravertebralen Venen, die Vena hemiazygos und die Intercostalvenen sowie die Vena azygos. (Abb. 4 und 5).

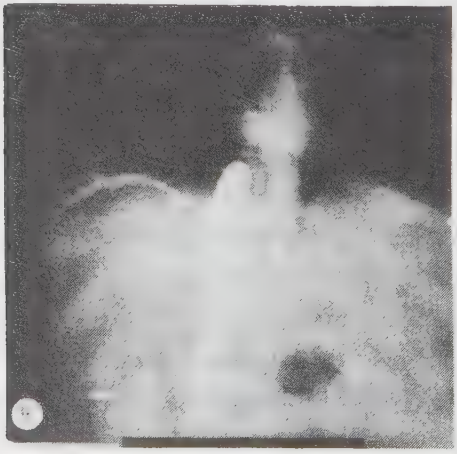

Abb. 4
Präoperative untere Cavographie. Darstellung des Verschlusses der Vena cava inferior (Pat. 1 L.K. 42J.)

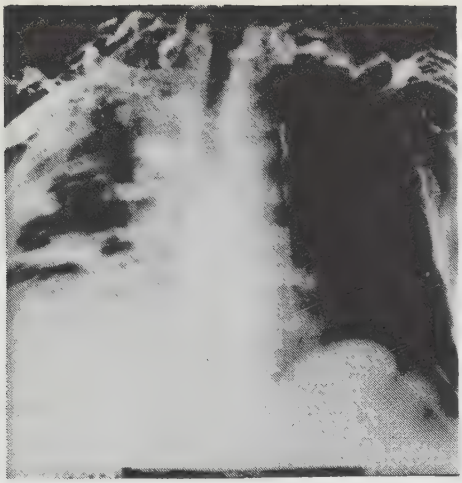

Abb. 5
Präoperative obere Cavographie. Darstellung des ausgeprägten Kollateralkreislaufes.
(Pat. 1 L.K. 42 J.)

Die laborchemischen Untersuchungen zeigten eine Bilirubinerhöhung auf 2,1 mg % bei normalen Transaminasen und normaler alkalischer Phosphatase. Der Bromthaleintest lag mit 50 % Retention im pathologischen Bereich. Der Spontan-Quick betrug 66 %. Serumeisen, Elektrophorese, die Harnsäure lagen im Normbereich. Im Urin war Ubg. vermehrt, Urobilinogen positiv, Kreatinin leichtgradig auf 1,5 mg % erhöht. Die Blutsenkung betrug 10/25 mm n.W., das Hb 14,2 g %, Leukozyten 9 800.

Aufgrund der erhobenen Befunde wurde die Verdachtsdiagnose eines Vorhofmyxoms mit sekundärem Verschluß der Vena cava cranialis und der Vena cava caudalis sowie Abflußbehinderung der Lebervenen mit Ausprägung eines Budd-Chiari-Syndroms gestellt.

Am 06.10.1969 wurde der Patient daraufhin von der Chirurgischen Klinik Düsseldorf zur Operation übernommen und am 4. Tage nach der stationären Aufnahme operiert. Dabei stellte sich ein thrombotisch narbiger Verschluß der oberen Hohlvene distal der Vena anonyma und ein entsprechender Verschluß der unteren Hohlvene im Bereich des Zwerchfelldurchtritts mit zusätzlicher Umgebungsverschwielung heraus. Die Wiederöffnung der unteren Hohlvene wurde dadurch erreicht, daß in herkömmlicher Intubationsnarkose zunächst die zirkuläre Zwerchfellschwiele excidiert und anschließend die innere Stenose transatrial digital und instrumentell gesprengt wurde.

Der postoperative Verlauf war im wesentlichen komplikationslos. Es wurde eine antikoagulative Behandlung mit Marcumar durchgeführt. Die abschließende Cavographie ergab eine Durchgängigkeit der unteren Hohlvene (Abb. 6), die präoperativ vorhandenen Stauungszeichen waren bei der Entlassung vollkommen verschwunden.

Abb. 6
Untere Cavographie unmittelbar postoperativ.
(Pat. 1 L.K. 42 J.)

Bei der am 10.11.1969 durchgeführten Röntgenuntersuchung des Thorax in 2 Ebenen ergab sich rechts ein etwas höherstehendes Zwerchfell als links sowie eine pleurale Verschattung der rechten Thoraxhälfte. Im Bereich des rechten Unterfeldes fanden sich noch geringe infiltrative Veränderungen. Elektrokardiographisch wurden keine pathologischen Veränderungen aufgezeichnet. Der Blutdruck lag bei 125/85 mm Hg. Die Quickwerte schwankten zwischen 20 und 10 %. Der Patient wurde am 10.11.69 beschwerdefrei aus stationärer Behandlung entlassen. Anläßlich einer Nachuntersuchung 1972 wurde eine Kontroll-Angiographie durchgeführt: Es bestanden in der unteren Hohlvene regelrechte Wand-und Strömungsverhältnisse (Abb. 7). Das klinische Bild hatte sich dauerhaft gebessert. Nach Auskunft des behandelnden Arztes Dr. med. D'ham soll es dem Patienten gut gehen. Die Marcumarisierung ist wegen einer zwischenzeitlichen Marcumarblutung beendet worden.

Abb. 7

Kontrollangiographie

nach 2 Jahren (Pat. 1 L.K. 42J.)

2. Patientin E.H., geb. 13.04.1921 (Arch.-Kr.01/75/3808)

Vorgeschichte:

F.A. Vater an Bett-Lungenentzündung verstorben. Mutter am Herzversagen bei jahrelangem Herzasthma verstorben. Die Großmutter litt unter geschwollenen Beinen und Luftnot.

E.A.: 1935 Tonsillektomie.
1950 Augenprothese rechts. Seit dieser Zeit Chinin-Allergie bekannt. 1970 Mammaabbauplastik beiderseits.
J.A.: Im Juni 1969 bemerkte die Patientin plötzlich eine Schwellung beider Beine mit Bevorzugung der Unterschenkel und Füße, so daß die Schuhe nicht mehr paßten. Nach Diuretika-Behandlung mit Lasix kam es zu einer vorübergehenden Abnahme der Schwellungen. Es stellten sich jedoch bald wieder geschwollene Beine besonders gegen Abend und bei warmem Wetter ein. Im Dezember 1972 kam es im Anschluß an eine Uterusexstirpation wegen eines Uterus myomatosus zu einer Exacerbation mit einer starken Schwellung des gesamten Unterkörpers und einer Zunahme des Bauchumfanges. Zu diesem Zeitpunkt gab die Patientin bei körperlicher Belastung ein Engegefühl im Epigastrium, Obstipation, eine Ödemzunahme nach längerem Laufen, eine Anschwellung des Leibes an. Ein Ikterus oder eine Unverträglichkeit von Speisen bestanden bisher nicht.
Anläßlich einer internistischen Durchuntersuchung in den Krankenanstalten Mutterhaus der Borromäerinnen in Trier wurde durch eine Beckenvenographie eine konische Einengung des Lumens der Vena cava inferior in Höhe von L1 und ein kompletter Verschluß der Vena cava direkt vor dem rechten Vorhof mit einem ausgeprägten Umgehungskreislauf festgestell Differentialdiagnostisch wurde eine membranöse Septumbildung im Vorhof mit aufgepfropfter Thrombose, zum anderen ein Vorhofmyxom bzw. eine Vorhofthrombose erwogen. Dieser

Befund gab Anlaß zur Aufnahme in der hiesigen Chirurgischen Klinik, da eine operative Behandlung trotz vorübergehendem Erfolg einer Diuretika-Behandlung notwendig war.

Zum Zeitpunkt der Aufnahme am 08.10. 1973 befand sich die 52-jährige Patientin in einem guten AZ und reduzierten EZ (46 kg bei 154 cm). Es fand sich eine Prothese des rechten Auges. Über dem Herzen hörte man vereinzelt Extrasystolen bei sonst regelmäßiger Herzaktion. Der Blutdruck betrug rechts 140/80 mm Hg, links 135/80 mm Hg bei einer Pulsfrequenz von 72/min. Die Lungen waren klinisch physikalisch frei. Unter den weichen Bauchdecken überragte die Leber den rechten Rippenbogen mäßig derb, stumpfrandig und indolent um 4 QF. Auffällig war im Bereich des Stammes eine vermehrte Venenzeichnung. Ascites und Ödeme waren nicht festzustellen. Elektrokardiographisch imponierten ein leicht schwankender Sinusrhythmus mit einer Frequenz von 68/min. bei einem Linkstyp. Geringe Senkungen der ST-Strecken in Ableitung I, II, V4 - V6 bei allgemeiner Abflachung der T-Wellen wurden auf eine Digitalismedikation zurückgeführt. Die Herzfernaufnahme in 2 Ebenen ließ abgesehen von einem prominenten Aortenknopf krankhafte Veränderungen am Herz und Lungen nicht erkennen. Die laborchemischen Untersuchungen zeigten abgesehen von einer leichten Gammaglobulinvermehrung von 20 rel. % einer Leukocyturie und Bakteriurie sowie einer BSG-Beschleunigung auf 23/40 mm n.W. unauffällige Werte, insbesondere lagen die Leberwerte im Normbereich.

Am 15.10.1973 wurde die Patientin unter den Bedingungen der extrakorporalen Zirkulation operiert. Dabei ließ sich der Verschluß der unteren Hohlvene (durch äußere Kompression und innere Verklebung der Eustachischen Klappe: Budd-Chiari-Symptomenkomplex) nachweisen. Die Therapie bestand in einer Freipräparation der unteren Hohlvene, einer Resektion der Eustachischen Klappe. Es ließ sich eine normale Durchgängigkeit der unteren Hohlvene verzielen. Der postoperative Verlauf war völlig komplikationslos. Insbesondere ging die Lebervergrößerung rapide zurück. Am 16. postoperaven Tag war die Patientin bereits außer Bett, fühlte sich wieder relativ leistungsfähig. Die Leber war am Rippenrand noch eben tastbar. Medikamentös konnte auf eine Diuretika-Therapie mit Aldactone verzichtet werden. Die Patientin war Anfang 1975 weitgehend beschwerdefrei.

Im April 1975 traten erneut Völlegefühl, Leberschwellung, Anschwellen des Leibes und beidseitige stärkere Beinödeme auf. Bei einer stationären Kontrolluntersuchung im Mai 1975 war der Allgemeinzustand der Patientin leicht reduziert. Das Körpergewicht betrug 48 kg bei 153 cm. Unter dem weichen Abdomen überragte die Leber den rechten Rippenbogen glatt begrenzt, indolent um 3 QF. Es bestand ein angedeutetes Caput Medusae, Ödeme, Ascites und Ascitesbildung waren klinisch nicht nachweisbar. Eine obere und untere Cavographie (s. Abb. 8, S. 28) ergab einen Verschluß der Vena cava caudalis in ihrem cranialen Anteil kurz vor der Einmündung in den rechten Vorhof mit Verdacht auf eine Teilthrombose in diesem Bereich

und ausgeprägtem Kollateralkreislauf über Lumbalvenen und die Vena azygos. Elektrokardiographisch fiel im Vergleich zum Vorbefund eine ausgeprägte Neigung zu ventriculären Extrasystolen vom Typ der Bigeminie auf, im übrigen war formal eine Änderung des Stromkurvenbildes nicht eingetreten. Die laborchemischen Parameter ergaben keinen zusätzlichen Hinweis, insbesondere zeigten die Leberwerte und das Elektrophoresediagramm keine Änderung. Der Spontan-Quick lag bei 60 %. Aufgrund des zunehmenden Beschwerdebildes und nach dem Ergebnis der oberen und unteren Cavographie wurde eine erneute operative Intervention für erforderlich gehalten.

Am 05.09.1975 wurde die Patientin wieder unter den Bedingungen der extracorporalen Zirkulation, jedoch mit tiefer Hypothermie und zeitweisem Kreislaufstillstand operiert. Dabei tastete man 1 cm caudal der Zwerchfellebene einen praktisch völligen Verschluß der unteren Hohlvene im Bereich der Lebervenenmündung durch einen klappen- bzw. membranartigen Machanismus im Sinne einer Rezidivstenose nach früherer Aufsprengung dieser Membran. Dieser Situs, d.h. das Vorliegen einer zusätzlichen Membran außer der Valvula Eustachii war bei der Erstoperation nicht voll erkannt worden.
Die Therapie bestand in einer Resektion der Stenosemembran nach Längseröffnung des rechten Vorhofs und der Schnittverlängerung an der Vorderseite der unteren Hohlvene bis zum oberen Leberrand. Die histologische Untersuchung ergab membranartige Gefäßwandanteile mit herdförmiger Vasculitis und nicht mehr ganz frischer Thrombose. Der postoperative

Verlauf war völlig komplikationslos und zufriedenstellend. Zunehmende Belastung wurde von der Patientin beschwerdefrei vertragen. Bei einer abschließenden internistischen Untersuchung lagen die klinischen Zeichen cardialer Insuffizienz nicht vor, elektrokardiographisch wurden mäßig ausgeprägte Veränderungen im Sinne einer abgelaufenen Außenschichtalteration und eine Neigung zu ventriculären Extrasystolen registriert. Die abschließende Röntgenuntersuchung der Thoraxorgane zeigte abgrenzbare Zwerchfellkuppeln beiderseits, einen noch geringen Resterguß im Zwerchfellrippenwinkel rechts, aber keine Infiltrationen. Bei den abschließenden Laboruntersuchungen waren die BSG noch auf 62/102 mm n.W., die Leukozytenzahlen auf 13.000 erhöht.Die Transaminasen, Bilirubin und der Quick lagen im Normbereich. Im Elektrophoresediagramm lag bei einem Gesamt-Eiweiß von 7,1 g % Euproteinämie vor. Die Patientin wurde am 17.09.1975 bei relativem Wohlbefinden aus stationärer Behandlung entlassen.

IV. Diskussion

1. Diagnostik

a. Klinisches Bild.

Das klinische Bild bei Obstruktion der Vena cava inferior im herznahen Teil wird bestimmt durch Beinödeme, ausgeprägte Venengeflechte am Abdomen, Ascites, Leber- und Milzvergrößerungen und Gelbsucht.

Nach einer Übersicht von Mühe et al. (1970), in der 30 Fälle von membranöser Obstruktion der Vena cava inferior im hepatischen Segment zusammengestellt werden, waren Lebervergrößerungen um 4,5 cm unterhalb des Rippenbogens und Ascites seit über 5 Jahren in 90 % der Fälle nachweisbar. Beinödeme bestanden bei 80 % der Fälle seit 4 Jahren, Rumpfvenenzeichnung bei 70 % seit 4 1/2 Jahren.

Diese Angaben entsprechen denen von Parker (1959) über Symptomenhäufigkeit bei obliterierenden Venenerkrankungen, so daß aufgrund des klinischen Befundes nur die umfassende Diagnose "Budd-Chiari-Syndrom" vermutet werden kann, wenn auch Mühe et al. (1970) als Cardinalsymptom für die membranöse Obstruktion der V. cava inferior im hepatischen Segment die variköse Erweiterung der Venen der unteren Körperhälfte bis zur Mitte des Thorax angeben. Dabei ist auf den aufwärts gerichteten Blutstrom in den Venen der Bauchwand zu achten (Rossall und Caldwell 1957, Kimura et al. 1963, Watkins und Fortin 1964, Sen et al. 1967,

Tab. 1 : Herznahe Obstruktion der Vena cava inferior

Autor	Anzahl d. Fälle	Jahr
Osler, W.	1	1878
Meyer, A.	1	1903
Thompson, T., Turnball, H.M.	2	1912
Bennett, J.L.	1	1950
Bronte-Stewart, B., Goetz, R.H.	1	1952
Jonas, E.G., Lawrence, J.H.	1	1954
Kibel, M.A., Marsden, H.B.	1	1956
Rossall, R.E., Caldwell, R.A.	1	1957
Kimura, C. et al.	6	1963
Ohara, J. et al.	1	1963
Manabe, H.	1	1964
Watkins, E., Fortin, C.L.	1	1964
Lam, C.R. et al .	2	1965
Smith, L. et al.	1	1965
Eguchi, S. et al.	1	1966
Johansson, L. et al.	1	1966
Rogers, M.A. et al.	4	1967
Schaffner, F.	1	1967
Sen, P.K. et al.	1	1967
Davis, M. et al.	1	1968
Nakamura, T. et al.	7	1968
Yamamoto, S. et al.	19	1968
Mühe., E. et al .	1	1970
Homann van der Heide, J.N. et al.	3	1971
Kimura, C. et al.	3	1971
Takeuchi, J. et al.	7	1971
Wolf, W. et al.	2	1973
Krian, A. et al.	2	1976
gesamt	74	

Nakamura et al. 1968).

Die Anzahl der in der Literatur mitgeteilten Fälle und zwei eigene Beobachtungen mit herznaher Obstruktion der Vena cava inferior zeigt Tab. 1. Die Symptomenhäufigkeit ergibt sich aus Tab. 2. In den Einzelpublikationen nicht angeführte Symptome werden als nicht vorhanden angenommen. Alle weiteren Fälle aus der Literatur entstammen dem japanischen Schrifttum und sind bei Hirooka und Kimura (1972) nur summarisch abgehandelt. Die dort zitierte Sekundärliteratur ist wegen fehlender Übersetzungen aus dem Japanischen nicht zugänglich.

Tab. 2

Symptomenhäufigkeit:

Hepatomegalie	89 %
Rumpfvenenzeichnung	79 %
Beinödeme	75 %
Ascites	71 %
Splenomegalie	60 %
Oesophagusvarizen	56 %
Ikterus	45 %
Abdominalschmerzen	29 %
Beinvarizen	15 %
Hämatemesis o. Maelena	15 %
Vomitus	13 %

n = 74

b. Labor.

Laborchemisch findet sich keine charakteristische Konstellation der Leberwerte (Parker 1959, Hassenstein et al. 1973), allerdings liegt in den meisten Fällen ein erhöhter Bilirubinspiegel vor (Mühe und Bünte 1970).

c. Spezielle Diagnostik.

Der technische Fortschritt in der Diagnostik ermöglicht es, auch bei Lebererkrankungen mit posthepatischem Block die Diagnose zu stellen und den Sitz und die Art des venösen Verschlusses exakt zu erkennen. Aus diesem Grund steigt in den letzten Jahren die Zahl der diagnostizierten und erfolgreich behandelten Fälle (Kimura et al. 1962, und 1963, O'Hara et al. 1963, Bücheler et al. 1966, Schaffner et al. 1967, Yamamoto et al. 1968, Kimura et al. 1971).

Die weitere Diagnostik sollte in der Reihenfolge ablaufen, daß die am wenigsten eingreifende Maßnahme am Anfang steht: Entscheidende Bedeutung kommt der Cavographie mit Druckmessung der unteren Hohlvene und des rechten Vorhofs und der Hepatovenographie zu (Kreel et al. 1967).

Bei Verdacht auf einen obliterierenden Prozeß in der Vena cava inferior kann durch eine während der Cavographie durchgeführte Druckmessung die Diagnose erhärtet werden. Der dabei nachweisbare Druckgradient zwischen rechtem Vorhof und unterer Hohlvene ist nicht immer durch einen intravasalen Prozeß bedingt, sondern kann durch Kompression von außen, sei es durch Tumor, einen vergrößerten Lobus caudatus oder Ascites verursacht werden (Wolf et al. 1973, Tavill et al. 1975, Klein 1976).

Die Interpretation des angiographischen Befundes muß daher sehr sorgfältig erfolgen, um Fehldiagnosen zu vermeiden (Nicoloff et al. 1964, Frisius und Rücker 1970, Kösteringet al. 1971). Zur besseren Darstellung der Stenose empfiehlt sich doppelte Katheterisierung, d.h. neben der unteren Cavographie die gleichzeitige Darstellung des rechten Vorhofs (Kimura et al. 1962, 1963, 1965, Rogers et al. 1967, Takeuchi et al. 1971). In Abb. 8 erkennt man deutlich die Lage der Katheter in der unteren Hohlvene und im rechten Vorhof sowie die membranöse Stenose

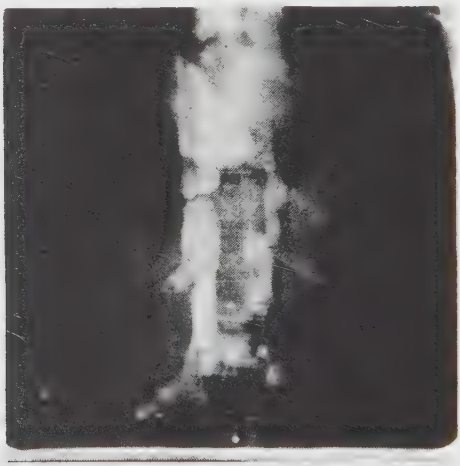

Abb. 8: Darstellung des herznahen Anteils der unteren Hohlvene durch simultane Kontrastmittelinjektion in die untere Hohlvene und den rechten Vorhof vor der Zweitoperation (Pat. 2 E.H., 52 J.).

Die Kontrastmitteldarstellung der Lebervenen ergibt eine genaue Objektivierung der anatomischen Struktur und der Abflußverhältnisse (Tori 1953, Clain et al. 1967), so daß deren Beteiligung am Krankheitsbild beurteilt werden kann. Die Arbeiten von Davis (1910), Parker (1959), Gibson (1960) und Rogers et al. (1967) zeigen die Mitbeteiligung der Lebervenen in vielen Fällen von Cavaobstruktionen.

Weitere diagnostische Maßnahmen, wie Leberbiopsie, Laparoskopie, Splenoportographie, Coeliacographie und Szintigraphie haben sekundäre Bedeutung, da sie die Folgeerscheinungen der eigentlichen Erkrankung erfassen. Die endoskopische und röntgenologische Untersuchung auf Oesophagusvarizen ist wegen des häufigen Auftretens obligat. Die infolge eines vergrößerten Durchflußvolumens zu erwartende Dilatation der Vena azygos ist nicht immer auf Thoraxaufnahmen nachweisbar (Bücheler et al. 1966).

2. Morphologie

Im Schrifttum sind verschiedene Einteilungen des Cavaverschlusses im hepatischen Segment zu finden.

Yamamoto et al. (1968) unterscheiden die membranösen Obstruktionen nur nach der Ausdehnung in drei Typen:

A. Inkomplette Membran ohne Einengung des äußeren Durchmessers der Vena cava,

B. komplette dünne Membran mit geringgradiger Einengung,

C. dickes Gefäßseptum mit schwerer Stenose.

Dabei sind die Ostien der V. hepatica sinistra und media regelmäßig verschlossen (Parker 1959, Kimura et al. 1962, Kimura et al. 1963, Watkins und Fortin 1964, Lam et al. 1965, Davis et al. 1968, Yamamoto et al. 1968 und Takeuchi et al. 1971). Kimura et al. berichteten 1971, daß bei 8 von ihren 9 Patienten mit membranöser Obstruktion der V. C. I. die Öffnung der rechten Lebervene in die V. cava inferior unterhalb der Membran liegt und nur in einem Fall oberhalb der Membran lag. Diese Situation bezeichnet Homann van der Heide (1974) als gesetzmäßig.

Hirooka et al. (1970) bringen eine Übersicht von 100 Patienten mit Obstruktion des hepatischen Teils der V. cava inferior oder der hepatischen Venen oder beides. Diese werden in 7 Typen unterteilt, entsprechend der Lage und dem Ausmaß der Läsion.

Typ I und II schließen die Fälle mit membranöser Obstruktion ein, wobei bei Typ I im Gegensatz zu Typ II zwei Lebervenen verschlossen sind. Innerhalb beider Gruppen

existieren Untergruppen je nach Lage der Membran zu den Lebervenen.
Die übrigen Arten von Okklusionen oder Stenosierungen werden in Typ III bis Typ VI eingeteilt, einfacher Verschluß der Lebervenen (Chiari-desease) wird als Typ VII angeführt.
Es fällt die Häufigkeit von Typ I a und I b (49 von den insgesamt 150 Fällen und den Typen I und II überhaupt auf (63 von 150 Fällen).

Takeuchi et al. (1971) teilen ihre 7 Fälle entsprechend dem Sitz der Okklusion ein:
Typ A: Kurze Membran ohne Okklusion der Lebervenen.
Typ B: Membran komplett oder inkomplett mit Okklusion der linken Lebervene.
Typ C: Membran mit Verschluß beider Lebervenen.
Typ c-: Wie C, aber besonders lange Obstruktion.

Am übersichtlichsten auch im Hinblick auf therapeutische Konsequenzen erscheint die Einteilung des Budd-Chiari-Syndroms nach Hassenstein et al. (1973) in drei Typen:
Typ I: Isolierter Befall der Lebervenen.
Typ II: Lebervenenbefall und Cavastenose.
Typ III: Isolierte Cavastenose oder Verschluß.

Kimura et al. (1971) beobachteten bei ihren 9 Fällen, daß die membranösen Obstruktionen immer in derselben Höhe der V. cava inferior auftreten, und zwar wenig unterhalb des

Hiatus diaphragmaticus und direkt oberhalb der rechten Lebervene. Bei 5 afrikanischen Fällen (Rogers et al. 1967) befindet sich die Membran in allen Fällen direkt vor Eintritt der V. cava inferior in den rechten Vorhof, in jedem Fall war die rechte Lebervene offen, die linke dagegen venographisch nicht darstellbar.

Was das Ausmaß der Membran anbelangt, so schwanken die Angaben erheblich.Es wird von einer 0,5 mm dicken Membran (Takeuchi et al. 1971), einer wenige mm dicken Obstruktion (Bennett 1950 und Lam et al. 1965), einer 1,5 cm langen (Manabe 1964) und einer 17 cm langen Stenose (Takeuchi et al 1971), oder sogar von einem fibrösen Strang, der bis in die Leberpforte zieht (Jonas und Lawrence 1954) berichtet. Auch eine Perikard- und Zwerchfellzwinge kann eine Stenose der V. cava inferior hervorrufen, ohne daß im Gefäßinnern pathologische Strukturen anzutreffen sind (Lam et al. 1965).

Das gleichzeitige Vorliegen einer großen, die untere' Hohlvene durch narbige Verziehung einengende Valvula Eustachii und einer zusätzlichen, im Bereich der Lebervenenmündungen befindlichen Membranstenose (unser Fall 2) ist unseres Wissens bisher nicht beschrieben worden. Es bestehen Ähnlichkeiten zu einem von Hackensellner und Schmidt (1957) publizierten Fall, bei dem ein ausgeprägtes sog. Rete Chiari, das Rudiment einer Valvula Eustachii

(Chiari 1897) und außerdem eine mehr vertikale Septierung des herznahen Anteils der unteren Hohlvene vorlag.

Auch Kibel und Mæsden interpretierten 1956 bei einem 10-jährigen Jungen eine dünne Membran, die am Übergang in den rechten Vorhof saß, als Valvula Eustachii. Diese Membran war fenestriert und besaß einen zentralen Anteil mit Herzmuskelfasern. Das bedeckende Endothel war intakt, Entzündungszeichen fehlten.

Rossall und Caldwell (1957) weisen auf einen Fall hin, bei dem eine ungewöhnlich große persistierende Eustachische Klappe eine nahezu komplette Obstruktion der V. cava inferior hervorruft. Autoptisch konnte festgestellt werden, daß diese Klappe von derbem bindegewebigen Material ausging, das die V. cava inferior an ihrer Mündung in den rechten Vorhof umgab und auch innerhalb ihrer Wand lag. Nach Öffnung des Gefäßes erschien die Klappe als dünnes fibröses Diaphragma, das fast vollständig das Lumen verlegte und nur eine kleine Aussparung hinten besaß. Nach Excision war die Klappe etwa semizirkular geformt (4,4 cm freier Rand zu 2,6 cm randständiger Rand), 1 mm dick und ebenfalls mit intaktem Endothel bedeckt.

Weitere histologische Untersuchungen der Membran im herznahen Teil der V. cava inferior führten zu übereinstimmenden Ergebnissen (Meyer 1903, Kimura et al. 1963, Bennett 1950, Sen et al. 1967, Yamamoto et al. 1968, Hirooka et al. 1970, Stiens et al. 1973 und Homann van der Heide 1974).

Das obliterierende Septum besteht aus elastischem oder sklerotischem oder kollagenem Gewebe, bedeckt von intaktem Endothel. In einem Falle werden auch einige zarte Muskelfasern zwischen kollagenem Gewebe beschrieben (Hirooka et al. 1970).

Die histologische Untersuchung der Membran in unserem Fall 2 (Rezidivstenosierung nach vorheriger Aufsprengung der Membran) ergab kollagene - z.B. hyalinisierte - und elastische Fasern, spärliche Muskelzellreste und Entzündungszeichen.

3. Indikation zur chirurgischen Therapie.

Bis zum Anfang der 60-iger Jahre dieses Jahrhunderts war die Therapie des Budd-Chiari-Symptomenkomplexes ausschließlich konservativ. Erst nachdem mit Hilfe der modernen diagnostischen Möglichkeiten die membranösen cavalen Obstruktionen klar zu erkennen und von anderen Formen des Budd-Chiari-Syndroms zu trennen waren, führten Kimura et al. 1962 als erste die transatriale Sprengung durch, obwohl die Indikation zum chirurgischen Vorgehen noch umstritten war. So stellten Nakamura et al. (1968) eine Operation grundsätzlich in Frage, da sie lange Verläufe mit konservativer Behandlung überschauten und annahmen, daß trotz Operation eine Lebercirrhose unter Umständen mit konsekutivem Carcinom nicht vermieden werden kann. Jonas und Lawrence (1954) lehnten ein

operatives Vorgehen bei einer Patientin mit Block im intrahepatischen Teil der V. cava inferior bei offenen Lebervenen mit ausgeprägter Kollateralbildung ab und betonten die Bedeutung des Kollateralnetzes (Eronte - Stewart und Götz 1952).

Da bei Obstruktionen der V. cava inferior im hepatischen Teil dem Patienten die Sauunggscirrhose der Leber mit all ihren Folgen droht (Mühe et al. 1970), setzte sich im Laufe der Jahre die Auffassung durch, eine möglichst frühzeitige Operation anzustreben, da der weitere Verlauf des Leidens davon abhängt, wieweit die Lebervenen betroffen sind oder werden (Kimura et al. 1973). Die Aussichten sind entscheiden schlechter beim Verschluß beider Lebervenen (Takeuchi et al. 1971). Wenn die Krankheit soweit fortgeschritten ist, daß beträchtliche Lebervenenveränderungen bestehen, kommt chirurgische Hilfe zu spät. Somit ist nach Anregungen aus dem Schrifttum (Kimura et al. 1963, Manabe 1964, Rogers et al. 1964, Eguchi et al. 1966, Kimura et al. 1971, Takeuchi et al. 1971, Homann van der Heide 1974) und eigenen Erfahrungen die Indikation zur chirurgischen Therapie praktisch mit Diagnosestellung einer Obstruktion der V. cava inferior im hepatischen Anteil gegeben.

4. Operationstechnik

Wie eine Aufstellung von Hirooka et al. (1970) zeigt, sind die vorwiegend in Japan durchgeführten Palliativ-

operationen wie Omentosternopexie, Splenektomie und Fundektomie nicht zufriedenstellend, weil die portale Hypertension, die Blutungsgefahr und die Leberdysfunktion bestehen bleiben (Yamamoto et al. 1968). Da die membranösen Obstruktionen variieren, sollte nach Takeuchi et al. (1971) die chirurgische Behandlung jeweils der Art der Obliteration speziell angepaßt werden.

Wenn die Obstruktion so stark ausgebildet ist, daß die Membranotomie nicht durchführbar ist, empfehlen Watkins und Fortin (1964), Yamamoto (1968) und Homann van der Heide (1974) eine Patch-Erweiterung der V. cava inferior mit autologem oder alloplastischem Material, z.B. Perikard oder Teflon, nach Excision der Stenose.

Bei langen Obstruktionen, die unmittelbar mit der Mündung der offenen rechten Lebervene verbunden sind, wurden wiederholt verschiedene Bypass-Operationen versucht:
Yamamoto et al. (1968) miß-lang der Versuch einer Azygo-cavalen Anastomose wegen Thrombosebildung. Ein gutes Frühergebnis erzielten sie mit einem cavocavalen Teflon-Bypass. O' Hara et al. (1963) legten mit Erfolg einen cavoatrialen Bypass mit einer Dakronprothese an. Einen portoatrialen Dakronumgehungskreislauf führten Sen und Mitarb. (1967) bei gleichzeitig bestehender Lebercirrhose ohne Erfolg aus, der Patient starb postoperativ im Leberkoma. Eguchi et al. (1966) führten eine cavocavale Seit-zu-Seit-Anastomose zur Umgebung einer 2 cm dicken fibrinösen Stenose mit gutem Erfolg aus. Bei einer

1,5 cm langen Obstruktion der V. cava inferior konnte Manabe (1964) mit Erfolg eine Endovenektomie durchführen.

Bei inkompletten oder kompletten Membranen ohne stärkere Einengung des äußeren Durchmessers der V. cava inferior brachte die transcardiale Membranotomie gute Erfolge (Kimura et al. 1963 und 1965, Lam et al. 1965, Smith 1965, Rogers et al. 1967, Schaffner 1967, Hirooka et al. 1970, Kimura et al. 1971, Takeuchi et al. 1971, Wolf et al. 1973, Homann van der Heide 1974).

Als Kimura et al. 1962 diese Operation als Erste durchführten, gingen sie von der Überlegung aus, daß bei einem direkten, transabdominalen oder transthorakalen Zugang zu der Läsion aus den sehr gut entwickelten Kollateralen, um die Obstruktion herum, unstillbare Blutungen entstehen könnten. Um diese zu vermeiden, wählten sie den transatrialen Zugangsweg. Die Technik ist vergleichbar mit der Kommissurotomie der Mitralklappe. Sie besteht in der Sprengung der Membran mit der Spitze des Zeigefingers, welcher durch den rechten Vorhof in die V. cava inferior geführt wird. Mißlingt die digitale Sprengung, kann instrumentell mit einem Tubbs Dilatator nachgesprengt werden. Diese im Frühstadium kurative Methode schützt allerdings nicht vor Rezidiven. Rogers et al. (1967) und Yamamoto et al. (1968) berichten unabhängig voneinander von einem Rezidiv nach transcardialer Membranotomie, das

sich durch Wiederauftreten der alten Symptomatik zu erkennen gab. Sen et al. hatten 1967 vorgeschlagen, die Membran nicht nur einfach zu sprengen, sondern sie mit einem Messer möglichst total zu excidieren. Dazu empfahlen sie die offene Methode, um unter direkter Sicht die Obstruktion vollständig entfernen zu können. Durch dieses Operationsverfahren, das die extrakorporale Zirkulation erfordert, sollen die Nachteile der geschlossenen Sprengung vermieden werden, wie inkomplette Beseitigung der Membran mit nachfolgender Thrombosebildung, sowie Lungenembolie durch einen Thrombus der V. cava inferior unterhalb der Membran.

1974 berichtet auch Homann van der Heide von einem Rezidiv nach digitaler transatrialer Membranotomie. Bei der Zweitoperation mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation fanden sich Thrombusmassen im Bereich der gesprengten Membran.

Daher führt Homann van der Heide bei einer weiteren Patientin mit membranöser Obstruktion primär die Resektion der Membran unter Sicht durch, wobei das suprahepatische Segment der V. cava inferior mittels medianer Sternotomie, erweitert zu einer oberen medianen Laparotomie, dargestellt wurde.

Diesen Anregungen folgend und aufgrund unserer eigenen Erfahrungen im Fall 2 scheint das optimale chirurgische Vorgehen darin zu bestehen, das stenosierende Material unter Sichtkontrolle des Abschnittes rechter Vorhof und untere

Hohlvene bis distal der Lebervenenmündung vollständig zu resezieren. Dazu kann es - wie in der Kasuistik unseres Falles 2 beschrieben - erforderlich sein, aus Gründen der besseren Übersicht im Operationsgebiet einen Kreislaufstillstand in tiefer Hypothermie herbeizuführen. Diese Technik wurde unseres Wissens bisher nur bei unserer Patientin 2 durchgeführt. In der mir zugänglichen Literatur wurde sie bisher nicht mitgeteilt.

V. Zusammenfassung

Aus dem großen Komplex "Budd-Chiari-Syndrom" - dem symptomatischen Lebervenenverschluß jeglicher Ursache - werden die membranösen, herznahen Obstruktionen der unteren Hohlvene besprochen. Sie sind insgesamt selten, scheinen aber heute durch intensive Diagnostik häufiger erkannt zu werden. Ausgehend von zwei eigenen Beobachtungen wird das Krankheitsbild unter ätiologischen, diagnostischen, morphologischen und therapeutischen Gesichtspunkten behandelt.

Ein 46-jähriger Mann und eine 52-jährige Frau wurden wegen einer Budd-Chiari-Symptomatik operiert. Bei beiden lag neben einer Membran zusätzlich eine zirkuläre Zwerchfellschwiele vor, die exzidiert wurde. In dem zweiten Fall fand sich nach Exzision der Zwerchfellschwiele und transatrialer digitaler Sprengung der Membran bei einer Situsrevision unter den Bedingungen der extrakorporalen Zirkulation eine mit der Hinterwand der V.C.I verklebte, große Valvula Eustachii, die ebenfalls reseziert wurde. Dieser Befund, das gleichzeitige Vorliegen einer großen, die untere Hohlvene durch narbige Verziehung einengenden Valvula Eustachii und einer zusätzlichen, im Bereich der Lebervenenmündung befindlichen Membranstenose ist unseres Wissens bisher weder von Chirurgen Pathologen noch Anatomen beschrieben worden. Bei einer aufgrund erneut auftretender Symptomatik notwendig gewordenen Zweitoperation wurde mit extrakorporaler Zirkulation,

tiefer Hypothermie und Kreislaufstillstand die bei dem Ersteingriff gesprengte , inzwischen wieder angeklebte Membran zirkulär exzidiert.

Die Annahme, daß es sich bei der membranösen Obstruktion im herznahen Anteil der V. cava inferior nicht um eine Thrombose, sondern um eine congenitale Anomalie handelt, erscheint aufgrund der komplizierten Entwicklung des suprarenalen Anteils der unteren Hohlvene, der in sie einmündenden Lebervenen und des der V. cava inferior benachbarten rechten Vorhofs wahrscheinlich, weiter ist die Lokalisation der Membranen in allen beschriebenen Fällen gleich, es kompensieren persistierende embryonale Gefäße die Obstruktion bis ins Erwachsenenalter, und außerdem sprechen noch typische histologische Befunde dafür.

Bei dem diagnostischen Vorgehen kommt der Cavographie einschließlich Druckmessung entscheidende Bedeutung zu, während alle übrigen diagnostischen Maßnahmen ebenso wie die Symptomatologie in ihrer Aussage zweitrangig sind.

Verschiedentlich vorgeschlagene Einteilungen nach morphologischen Gesichtspunkten erscheinen für das praktische Vorgehen nicht hilfreich. Einmal können sie nicht die Vielzahl der morphologischen Variationen umfassen, andererseits bringen mögliche zusätzliche thrombotische Veränderungen weitere Unübersichtlichkeit mit sich.

Nach den Anregungen aus dem Schrifttum und unseren eigenen Erfahrungen, insbesondere bei dem zweiten Fall, empfehlen wir bei Vorliegen einer Budd-Chiari-Symptomatik folgendes Vorgehen:

1. Eine großzügige Indikationsstellung zur unteren Cavographie einschließlich Druckmessung, evtl. mit gleichzeitiger Kontrastmitteldarstellung des rechten Vorhofs.
2. Bei einer membranösen Obstruktion im herznahen Teil der V.C.I. frühzeitiges operatives Eingreifen zur Verhinderung einer stärkeren Leberschädigung.
3. Die Resektion des stenosierenden Materials mit Sichtkontrolle des aufgrund der Embryologie bedeutsamen Abschnitts rechter Vorhof und unterer Hohlvene bis distal der Lebervenenmündung, evtl. unter den Bedingungen des Kreislaufstillstandes in tiefer Hypothermie.

VI. Literatur

1. Armstrong, C.D., Carnes, W.H.
Obstruction of the hepatic veins (Chiari's desease).
Amer. J. med. Sci. 208 (1944) 470.

2. Asbeck, F., Joist, H., Löhrs, U.
Lebervenenthrombose und Ovulationshemmer.
Med. Klinik 67 (1972) 82 - 85.

3. Avey, L.B.
Developmental Anatomy ed. 6 Philadelphia,
W.B. Saunders Co 1954 p. 349

4. Becker, K., Tilsner, V.,Lindner, H., du Bosque, G.
Budd-Chiari-Syndrom nach Gravidität
Dtsch. Med. Wschr. 98 (1973) 398.

5. Becker, V., Moser, A.
Endophlebitis hepatica obliterans (Budd-Chiari).
Acta hepato - splenol. (Stuttg.) 14 (1967)
129 - 142.

6. Bennett, J.L.Jr.
A case of congenital stenosis of the inferior vena
cava.
Bull. Johns Hopkins Hosp., 87 (1950) 290.

7. Bobek, K., Vanek, J.
Chiari'sche Krankheit (Primäre Lebervenenthrombose).
Z.ges.inn. Med. 9 (1954) 61 - 68.

8. Boutelier, P., Couinaud, C.
Les anomalies dites "Primitives" de la veine cave
inférieure. Etude Embryologique Ananatomique.
J.Chir. (Paris) 83 (1962) 83 .

9. Bras, G., Berry, D.M., Gyorgy, P.
Plants as aetiological factor in veno-occlusive
desease of the liver.
Lancet 272 (1957/I) 960 - 962.

10. Breining, H., Helpap, B.
Zur Hämodynamik der Leber bei Pfortaderthrombose und
Budd-Chiari-Syndrom.
Z.Gastroent. 3 (1965) 15 - 22.

11. Bronte - Stewart, B., Goetz, R.H.
Budd-Chiari's Syndrom.
Angiology 3 (1952) 167.

12. Bücheler, E., Düx, A., Thurn, P.
Membranöser Verschluß und Agenesie der Vena cava inferior
Fortschr. Geb. Röntgenstr. u. Nuklearmed. 105 (1966)
806 -818 .

13. Budd, G.
On deseases of the liver Ed. 3 p. 195
Blanchard et Lea Philadelphia 1857.

14. Burckhard, L.
Endophlebitis hepatica obliterans im Kindesalter. Ein frischer Erkrankungsfall.
Frankfurt Z. Path. 52 (1938) 567 - 575

15. Chiari, H.
Über Netzbildungen im rechten Vorhof des Herzens.
Ziegler's Beitr. zur path. Anat. 22 (1897) 1.

16. Chiari, H.
Über die selbstständige Phlebitis obliterans der Hauptstämme der Venae hepaticae als Todesursache.
Beitr. path. Anat. 26 (1899) 1 - 18 .

17. Clain, D., Freston, J., Kreel, L, Sherlock, S.
Clinical Diagnosis of the Budd-Chiari-Syndrome.
Amer.J. Med. 43 (1967) 544 - 554.

18. Clubb, A.W., Giles, C.
Budd-Chiari-Syndrome after oral contrace ptives.
Brit. med. J. (1968/I) 252.

19. Coronini, C., Oberson, G.
Neue histologische Ergebnisse bei Endophlebitis obliterans hepatica.
Virchowes Arch. path. Anat. 298 (1937) 251-297.

20. Davis, D.M.
Sudies an chief veins in early pig embryos,

and the origin of the vena cava inferior.
Amer.J.Anat. 10 (1910) 461 - 472.

21. Davis, M., Peters, R., Reynolds, T.
Budd.Chiari Syndrome due to inferior vena cava obstruction.
Gastroenterology 54 (1968) 1142.

22. Eguchi S., Eudo, S., Yamaguchi, A., Asano, K.
Inferior caval occlusion associated with Budd-Chiari-Syndrome: treatment with bypass operation.
J. cardiovasc. Surg. (Torino) 7 (1966) 490 - 494.

23. Fonkalsrud, E.W., Linde, L.M., Longmire, W.P. Jr.
Portal hypertension from idiopathic superior vena caval obstruction.
J.A.M.A. 196 (1966) 129.

24. Frisius, H., Rücker, G.
Klinik und Therapie langstreckiger Verschlüsse der Vena cava inferior.
Dtsch.med.Wschr. 951 (1970) 1681.

25. Gätzi, W.
Une grosse valvule d'Eustachi
Arch.d'Anat. (Strasbourg) 10 (1929) 371.

26. Gibson, J.B.
Chiari desease and the Budd-Chiari-Syndrome.
J. Path. Bact. 79 (1960) 381 - 401.

27. Gray's Anatomy Descriptive an Applied 30th Ed. Longmanns Green and Co. London, New York, Toronto, 1949 p. 169.

28. Gross, R.
Thromboembolische Erkrankungen der Lunge.
In: Naegeli Th., Matis, P., Gross, R., Runge, H., Sachs, HW.
Die thromboembolischen Erkrankungen S.511
F.K. Schettauer Verlag Stuttgart, 1961.

29. Halloda, P., Watson, C.J., Berman, L.
Primary tumor of inf. vena cava with clinical features suggestive of Chiari's desease.
Arch. int. Med. 66 (1929) 70.

30. Hackensellner, H.A.
Über einige typische Varietäten, Anomalien und Mißbildungen des Herzens.
Acta morph. VI (1956) 403.

31. Hackensellner, H.A., Schmidt, K.
Seltene anatomische Ursachen eines Falls von akutem Budd-Chiarischem-Syndrom.
Cardiologie, 31. (1957) 162.

32. Hassenstein, P., Weizel, A., Komperell, B.
Zur Diagnostik des Budd-Chiari-Syndroms.
Dtsch. Med. Wschr. 98 (1973) 48 - 54 .

33. Hickie, B.
The valve of inferior vena cava.
Brit. Heart J. 18 (1956) 320.

34. Hirooka, M., Kimura, C.
Membranous obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava.
Arch. Surg. 100 (1970) 656 -663.

35. Homann van der Heide, J.N.
Surgical correction of membranes in the supra hepatic segment of the inferior vena cava
Annual meeting of the Society of Thoracie and Cardiocascular Surgeous of Great Britain and Ireland
Cardiff 26, Sept. 1974.

36. Hübschmann, P.
Über die Endophlebitis hepatica obliterans.
Zbl.allg.Path. und path. Anat. 24 (1913) 218.

37. Johansson, L., Moberg, A ., Söderlund, S.
Conge nital obstruction of the inferior vena cava.
Acta Chir. Scand 131 (1966) 509 - 519.

38. Jonas, E.G., Lawrence, J.H.
A case of the Budd-Chiari-Syndrome, a clinic-pathological study.
Brit. J. Surg. 41 (1954) 628.

39. Kanematsu, T., Okubo, S.
A case of complete obstruction of vena cava inferior in the hepatic part (in Japanese)
Interact Japan path. Soc. 18 (1928) 395 - 398.

40. Kelsey, M.P., Comfort, N.W.
Occlusions of the hepatic veins, A rewiew of twenty cases.
Arch. int. Med. (Am.) 75 (1945) 175.

41. Kibel, M.A., Marsden, H.B.
Inferior vena caval and hepatic vein thrombosis: the Chiari syndrome in child-hood.
Arch. Dis. Childhood 31 (1956) 225.

42. Kimura, C., Matsuda, S., Koie, H., Hirooka, M.
Membranous obstruction of the hepatic portion of the inf. vena cava.
Clinical study of nine cases.
Surgery 72 No. 4 (1972) 551-559.

43. Kimura, C., Matsuda, S., Maetani, S.
Obstruction of inferior vena cava with special reference to membranous obstructions of its hepatic portion.
Thoraxchirurgie 12 (1965) 430 - 439.

44. Kimura, C., Shirotani, H., Hirooka, M., Terada, M., Iwashi, K., Maetani, S.
Membranous obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion (review of six cases with three autopsies).
J. Cardiovasc. Surg. 4 (1963) 87 - 98.

45. Kimura, C., Shirotani, H., Kuma, H., Hirooka, M. Hayashi, K., Tsunekawa, K., Matsuda, S.
Transcardiac membranotomy for obliteration of the inferior vena cava in the hepatic portion.
J. Cardiovasc. Surg. 3 (1962) 393 - 404.

46. Klein, U.E.
Zur Diagnostik und Ätiologie des Budd-Chiari-Syndroms
Inn.Med. 3 (1976) 108 - 115.

47. Köstering, H., Brunner, G., Heimburg, P., Creutzfeldt, W.
Thrombolyse bei Budd-Chiari-Syndrom infolge partieller Thrombose der Vena cava inferior und Lebervenen.
Dtsch.med. Wschr. 96 (1971) 1532.

48. Kreel, J., Freston, H.W., Clain, D.
Vascular radiologie in the Budd-Chiari-Syndrome.
Brit. J. Radiol. 40 (1967) 755.

49. Kretz, R.
Pathologie der Leber.
Ergeb. allg. Path. und path. Anatomie 82 (1902) 473

50. Krian, A., Bircks, W., Günther, D., Knop, U., Körfer R.
Herznahe Obstruktionen der unteren Hohlvene:
Morphologische Besonderheiten und chirurgisches Vorgehen
Thoraxchirurgie 24 (1976) 383 - 385.

51. Lam, C.R., Green, E., Gale H.
Transcardiac membranotomy for obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava.
Circulation 31 suppl. 1 (1965) 118 - 191

52. Lewis, F.T.
The development of the vena cava inferior.
Amer. J. Anat. 1 (1902) 229 - 244.

53. Manabe, H.
Endovenectomie for the surgucal treatment of the Budd-Chiari-Syndrome.
Jap. circul. J. N. 28 (1964) 183.

54. Meyer, A.
On a case of complete fibrous obstuction (congenital) of both superior and inferior vana cava in a young man of eighteen years - first recorded case.
M. Rec. 63 (1903) 806.

55. Moor, F.C.
Primary obliterative inflammation of the main trunk of the hepatic veins.
Med. Chron. 3 (1902) 240 cited by Thompson (s.u.)

56 Mühe, E., Bünte, H., Bürger, L., Schellerer, W.
Das Budd-Chiari-Syndrom bei membranöser Obstruktion des Lebersegmentes der unteren Hohlsvene.
Dtsch. Med. Wschr. 85 (1970) 1549 - 1554.

57. Nakamura, T., Nakamura, S., Aikawa, T., Suzuki, O., Onodera, A., Karoji, N.
Obstruction of the inferior venae cavae in hepatic portion and the hepatic veins.
Angiology 19 (1968) 479.

58. Nicoloff, D., Fortuny, E., De Wall, R.A.
Acute Budd-Chiarai-Syndrome secondary to intrahepatic hematoma following blunt abdominal trauma: treatment by open intra cardiac surgery.
J. thorac. cardiovasc. Surg. 47 (1964) 225 - 229.

59. Ohara, I., Ouchi, H., Takahashi, K.
A bypass operation for occlusion of the hepatic inferior vena cava.
Surg. Gynec. Obstet 117 (1963) 151 - 154.

60. Osler, W.
Case of obliteration of vena cava inferior with great stenosis of hepatic veins.
J. Anat. et Physiol. 13 (1878) 291 - 304

61. Parker, R.G.F.
Occlusion of the hepatic veins in man.
Medicine (Baltimore) 38 (1959) 369 - 401.

62. Palmer, D.E.
Budd-Chiari-Symdrome (occlusion of the hepatic veins) seven cases.
Am. intern. Med. 41 (1954) 261 - 271.

63. Popper, H., Schaffner, F.
Die Leber
Verlag Georg Thieme, Stuttgart 1961.

64. Powell, E.D.U., Mullaney, J.M.
The Chiari Network and the valve of the inferior venae cavae.
Brit. Heart, J. 22 (1960) 579

65. Rogers, M.A., Chesler, E., du Plessis, L.
Jaffe, N., Joubert, E.
Membranous obstruction of the hepatic segment of the inferior vena cava.
Brit. J. Surg. 54 (1967) 221.

66. Rössle, R.
Zum Formenkreis der rheumatischen Gewebsveränderungen mit besonderer Berücksichtigung der rheumatischen Gefäßveränderungen.
Vivchows Arch. path. Anat. 288 (1933) 780 - 832.

67. Rossall, R.E., Caldwell, R.A.
Obstruction of inferior vena cava by a persistent Eustachian valve in a young adult.
J. Clin. Path. 10(1957) 40.

68. Selzer, G., Parker, R.G.F.
Senecio poisoning exhibiting as Chiari's syndrome
Amer. J. Path. 27 (1951) 885 - 907.

69. Sen, P.K., Kinera, S.G., Kelkar, M.D.
Parkular, G.P., Methata , G.M.
Congenital membranous obliteration of the inferior vena cava.
J. Cardiocasc. Surg. Torino 8 (1967) 344 . 352.

70. Smith, L.
A case of congenital stenosis of the inferior vena cava with portal hypertension.
Brit. J. Surg. 52 (1965) 913 - 916.

71. Schaffner, F., Gadboys, H.L., Safran, A.P.
Baron, M.G., Aufses, A.H.
Budd-Chiari-syndrome caused by a web in the inferior vena cava.
Amer.J. Med. 42 (1967) 838 - 843.

72. Schmitt, W.,Arold, R ., Rommel, K.
Budd-Chiari-Syndrom.
Med. Welt 33 (1967) 1901 - 1906.

73. Starck, D.
Lehrbuch der Embryologie.
Stuttgart 1965.

74. Stiens, R., Helpap, B., Müller, R.
Zur Morphologie und Ätiolgoe des Budd-Chiari-Syndroms.
Mün ch. Med. Wschr. 115 (1973) 1732 - 1738.

75. Takeuchi, J., Takada, A., Hasumura Y., Matsuda, Y.,
Ikegami, F.
Budd-Chiari-Syndrome , associated with obstruction of the inferior vena cava.
Am.J.Med. 51 (1971) 11 - 20.

76. Tavill, A.S., Wood, E.J., Kreel, L., Jones, E.A., Gregory, M., Sherlock, S.
The Budd-Chiari-Syndrome: Correlation between hepatic scintigraphy and the clinical radiological and pathological findings in nineteen cases of hepatic venous outflow obstruction.
Gastroenterology 68 (1975) 509

77 Thaler, H.
Über das normale und pathologische Verhalten der großen Lebergefäße. Unter besonderer Berücksichtigung eines Falles von Budd-Chiari-Syndrom.
Wien. Arch. inn. Med. 44 (1963) 532 - 540.

78. Thompson R.B.
Thrombosis of the hepatic veins.
Arch. Int. Med. 80 (1947) 602 - 615.

79. Thompson, T., Turnbull, H.M.
Primary occlusion of the ostia of the hepatic veins.
Quart. J. Med. 5 (1912) 277 - 296.

80. Ticholov, K., Usunov, P.
Über die Chiari'sche Krankheit anläßtlich zwei eigener Fälle.
Z.Ges. inn. Med. 19 (1964) 88 - 93.

81. Tori, G.
Hepatic venographie in man.
Acta radiol. Stockholm 39 (1953) 89 - 96.

82. Watkins, E.Jr., Fortin, C. L.
Surgical Correction of a congenital coarctation of the inf. vena cava.
Ann. Surg. 159 (1964) 536 - 541.

83. Wolf, W., Klammer, H.L., Bücheler, E.
Fehlbildungen der unteren Hohlvene.
Act. Chirurgie 8 (1973) 299 - 308.

84. Yamamoto, S., Yokoyama, Y., Takeshige, K., Iwatsuki, S.
Budd-Chiari-Syndrome with obstruction of the inferior vena cava.
Gastroenterology 54 (1968) 1070 - 1084.

Mein Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. W. Bircks
für das Thema und die vielfältigen Anregungen
bei der Abfassung dieser Arbeit.

Lebenslauf

Am 25.08.1944 wurde ich als Tochter des Kaufmanns Kurt Fichtner und seiner Frau Elisabeth, geb. Griesenbeck-Holthaus in Salzgitter geboren.
Ostern 1950 wurde ich in die Volksschule in Ennepetal-Altenvoerde eingeschult und bestand am 21.02.1963 die Reifeprüfung am Städtischen Gymnasium in Gevelsberg. Im Sommersemester 1963 begann ich das Studium der Medizin an der Philipps-Universität in Marburg. Dort legte ich am 10.03.1965 die ärztliche Vorprüfung ab. Nach je einem klinischen Semester in Marburg und Wien beendete ich das Studium an der Universität Düsseldorf mit der ärztlichen Prüfung am 25.02.1969. Vom 01.11.1970 bis 31.10.1971 arbeitete ich als Medizinalassistentin im Knappschafts-Krankenhaus Dortmund-Brackel und erhielt am 30.12.1971 die Approbation.
Ich bin seit 1968 verheiratet und habe drei Kinder.

FOTODRUCK J. MAINZ – Telefon: (02 41) 2 73 05
Neupforte 13, Nähe Markt, 5100 Aachen